UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 - N° 291

LE CERVEAU HYPOPARATHYROIDIEN

A PROPOS D'UN COMA TERMINAL DE L'HYPOPARATHYROIDIE CHRONIQUE

Travail du Laboratoire de Pathologie Générale et de Médecine Expérimentale de la Faculté de Médecine de Bordeaux

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 21 décembre 1956

PAR

Nguyen PHUC-QUÉ

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et de la France d'Outre-Mer

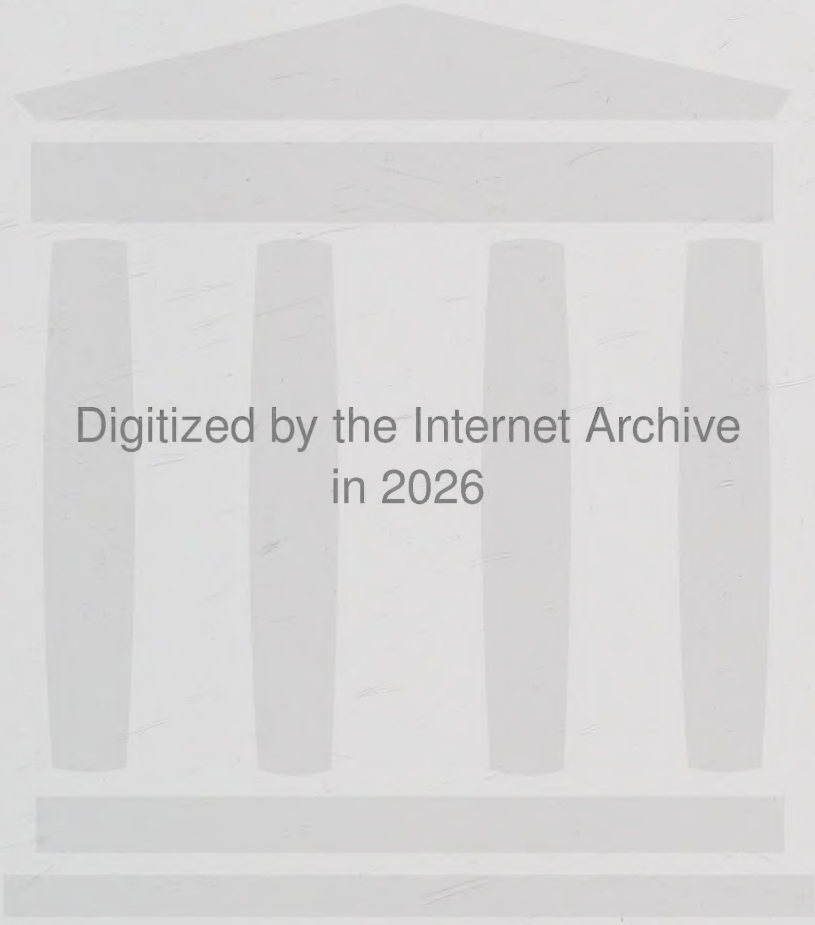
Né le 9 juin 1929 à Hanoï (Viet-Nam)

Examinateurs de la Thèse : MM. SARIC, Professeur, Président ; LACHAPELE, Professeur ; CHAVANNAZ, Agrégé ; RIVIERE J., Agrégé — Juges

BORDEAUX

UNION FRANÇAISE D'IMPRESSION
185, Cours de la Marne

1956


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547307_0042

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1956 - N° 291

LE CERVEAU HYPOPARATHYROIDIEN

A PROPOS D'UN COMA TERMINAL DE L'HYPOPARATHYROIDIE CHRONIQUE

Travail du Laboratoire de Pathologie Générale et de Médecine Expérimentale de la Faculté de Médecine de Bordeaux

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 21 décembre 1956

PAR

Nguyen PHUC-QUÉ

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et de la France d'Outre-Mer

Né le 9 juin 1929 à Hanoï (Viet-Nam)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Examinateurs de la Thèse

MM. SARIC, Professeur, Président
LACHAPELE, Professeur
CHAVANNAZ, Agrégé
RIVIERE J., Agrégé

Juges

BORDEAUX

UNION FRANÇAISE D'IMPRESSION
185, Cours de la Marne

1956

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE G. PORTMANN

DOYEN : M. SIGALAS. — **ASSESSEUR** : M. TAYEAU

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A MANDOUL, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS, BEAUVIEUX, CREYX, MAURIAC.

PROFESSEURS

	MM.
Clinique médicale	De GRAILLY BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopie clinique	LEGER
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et Clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	MASQUELIER
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS

	MM.
Pathologie générale et expérimentale	SARIC
Clinique ophtalmologique	BESSIERE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	MORETTI
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	F.-J. TRAISSAC
Hydrologie thérapeut. et climatologie	DUBARRY
Carcinologie	LACHAPÈLE

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

M. BLANQUET (Section Pharmacie)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie),
Mlle ROUGIER (Physiologie), M. MOUSTARDIER (Bactériologie)
CAZAUX (Pharmacie, 3e section)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Anatomie	RIGAUD CABANIE
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE
Physique médicale	DUHAMEL

	MM.
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE ROMAIN
Pharmacie (2e section)	N. QUILICHINI

CHARGÉS DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ R. STOLL (Histologie)
MARQUEVIELLE (Biologie médicale)

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN LENG-LEVY LAVIGNOLLE MARTIN-DUPONT DAVID-CHAUSSE J. RIVIERE
Chirurgie générale	LAUMONIER CHAVANNAZ VILLAR TINGAUD DEPAULIS DARMAILLACQ

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE FAUGERE
Ophtalmologie	CORCELLE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS M. PORTMANN
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE
Neurologie et psychiatrie	BLANC
Pneumo-phtisiologie	FREOUR

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE FAUGERE
Puériculture	VERGER PERY
Législation pharmaceutique	COUSTOU
Cryptogamie	LAUBIE
Obstétrique sociale	MAHON
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE
Chimie biologique	NIVET
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	VILLAR CHAVANNAZ TINGAUD LAPORTE DARMAILLACQ

	MM.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER
Physiologie	Mlle LINQUETTE
Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBAU
Phytopharmacie	CORTESI
Droit médical international	AUBY
Médecine légale	L'EPEE
Séméiologie médicale	J. RIVIERE
Séméiologie chirurgicale	DEPAULIS
Embryologie	STOLZ
Pathologie médicale	BERGOUIGNAN LENG-LEVY LAVIGNOLLE DAVID-CHAUSSE RIVIERE MARTIN-DUPONT

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA TANTE

A MES PARENTS

Faible témoignage d'affection et de reconnaissance.

A MA BELLE-FAMILLE

A MA FEMME

Très tendrement.

A MA FILLE

A MES FRERES ET SŒURS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE MEDECIN GENERAL
DE PREMIERE CLASSE TABET

Ancien Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes
Commandeur de la Légion d'Honneur
Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique
Officier du Mérite Maritime

A MONSIEUR LE MEDECIN GENERAL GALIACY

Inspecteur technique du Service de Santé des Armées
Ancien Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales
Grand Croix de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre 1939-1945
Médaille de la Résistance
Officier des Palmes Académiques
Officier du Mérite Maritime

A MONSIEUR LE MEDECIN GENERAL
DE DEUXIEME CLASSE LAHILLONNE

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer
Médecin des Hôpitaux maritimes
Commandeur de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre 1939-1945
Officier du Mérite Maritime

A MONSIEUR LE MEDECIN EN CHEF
DE PREMIERE CLASSE CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et de la France d'Outre-Mer
Spécialiste des Hôpitaux maritimes
Officier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre 1939-1945

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MESSIEURS LES OFFICIERS
DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTE
DE LA MARINE ET DE LA FRANCE D'OUTRE-MER

A MONSIEUR L'ABBE H. LURTON

Aumônier de la Marine

A MONSIEUR B. PINSOLLE

Directeur de l'Hôpital Saint-André

A NOS JUGES :

MONSIEUR LE DOCTEUR J. RIVIERE

Agrégé de Médecine générale
Assistant des Hôpitaux

Son dévouement et sa bienveillance à notre égard nous ont particulièrement touché. Ses conseils, ses critiques nous ont été précieux.

Nous sommes heureux de pouvoir lui témoigner ici notre sincère gratitude.

MONSIEUR LE DOCTEUR J. CHAVANNAZ

Agrégé de Chirurgie Générale
Chirurgien des Hôpitaux
Associé national de l'Académie de Chirurgie
Officier de la Légion d'Honneur
Médaille Militaire
Croix de Guerre 1914-1918 et 1939-1945
Chevalier des Palmes Académiques

MONSIEUR LE PROFESSEUR A.-P. LACHAPELE

Professeur de Carcinologie
Electro-Radiologiste des Hôpitaux
Directeur du Centre Anticancéreux de Bordeaux et du S.-O.
Membre de la Commission du Cancer
Chevalier de la Légion d'Honneur
Médaille Militaire
Croix de Guerre
Officier des Palmes Académiques

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SARIC

Professeur de Pathologie générale et expérimentale
Médecin des Hôpitaux
Officier des Palmes Académiques

Nous avons appris à son contact comment la Médecine peut être à la fois scientifique et humaine.

Il nous a fait le très grand honneur de présider cette thèse.

Nous le prions de bien vouloir considérer ce modeste travail comme gage de notre profonde admiration.

INTRODUCTION

Notre Maître, le Professeur R. SARIC, nous a fait l'honneur de nous confier le sujet de cette thèse. C'est un cas rare d'hypoparathyroïdie chronique post-opératoire où le tableau clinique était dominé par un trouble que l'on ne rencontre pas souvent dans l'insuffisance parathyroïdienne : le coma.

Notre travail se divise en 5 parties : dans un premier chapitre, nous parlerons très brièvement de l'historique des parathyroïdes, leur découverte comme entités physiologiques, leur participation dans la genèse de la tétanie, des crises épileptiques, des troubles psychiques et autres troubles encéphaliques. Le deuxième chapitre est réservé à l'observation du cas de M^me^ P..., avec une petite discussion sur la participation des parathyroïdes dans la détermination des troubles. Les manifestations du cerveau hypoparathyroïdien et les arguments en faveur de l'origine endocrinienne feront l'objet du troisième et du quatrième chapitre. Enfin, dans le cinquième et dernier chapitre, nous aborderons quelques questions de pathogénie et de nosologie.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les corrélations cérébro-endocriniennes concernant les glandes telles que la thyroïde, les gonades et l'hypophyse furent souvent décrites dans la littérature médicale. Celles des parathyroïdes le furent beaucoup moins. Cela semble dû, d'une part à la connaissance relativement récente de l'importance de ces glandes dans l'activité nerveuse et d'autre part de la difficulté au cours des tétanies post-opératoires de faire la part entre ce qui revient dans l'atteinte centrale à la thyroïde et aux parathyroïdes.

L'historique des parathyroïdes est intimement liée aux accidents de la thyroïdectomie. Les physiologistes REMAK (1851), VIRCHOW (1864) et SANDSTROM (1880) s'apercevaient les premiers du rôle des parathyroïdes. Les chirurgiens WEISS (1881), REVERDIN (1882), et KOCHER (1883), signalaient à leur tour les accidents de contractures après l'ablation des goitres. Mais ce fut GLEY, qui, en 1891, émit l'hypothèse d'une origine parathyroïdienne de la tétanie post-opératoire. Peu de temps après, les travaux expérimentaux de VASSALE et GENERALI confirmaient cette géniale hypothèse. En même temps que GLEY, un autre spécialiste de la tétanie, FRANKL-HOCKWART signalait la

possibilité d'observer des crises comitiales au cours de l'hypoparathyroïdisme. En 1925, LEMAIRE introduisit la notion des troubles psychiques dans l'insuffisance parathyroïdienne. Il est vrai que avant lui FRANKL-HOCKWART (1891), SCHULTZE (1897), LUTHER (1901) avaient signalé les manifestations hallucinatoires au cours des accès de contracture. Mais ces auteurs ne voyaient pas le rôle des parathyroïdes dans la genèse des troubles mentaux et les attribuaient à une intoxication du système nerveux. LEMAIRE, après une étude sur 40 cas de tétanie chez l'enfant, établissait les relations entre les parathyroïdes et le dérèglement nerveux.

Le rôle de l'insuffisance parathyroïdienne dans les perturbations encéphaliques apparaît d'une façon beaucoup plus nette dans les tétanies post-opératoires : ablation d'un adénome parathyroïdien (LIÈVRE, 1931 ; SNAPPER, 1932) ou après thyroïdectomie (COELHO, 1932 ; BAONVILLE, LEY, TITÉCA, 1934 ; DELAY, BOITTELLE, 1948 ; KLOTZ, 1952), tandis que dans les tétanies spontanées, ces troubles sont plus ou moins dégradés (GREENE, SWANSON, 1941 ; DECOURT, 1947 ; THIBAULT, 1954). Des études expérimentales sur le chien (STERN, 1925 ; KLOTZ, 1950 ; ELMALEH, 1951), montraient le rôle que pourrait jouer la barrière hémato-encéphalique dans la genèse de ces perturbations.

Nous allons, à propos d'un coma terminal d'hypoparathyroïdie post-opératoire, tâcher de faire une vue générale des manifestations du cerveau hypoparathyroïdien.

CHAPITRE II

OBSERVATION

(*Service du Professeur* R. SARIC)

En 1948, M^me^ P..., âgée alors de 45 ans, subit une thyroïdectomie en raison d'un goitre d'apparence maligne (goitre dur, peu mobilisable), évoluant depuis plusieurs années. L'exérèse fut aussi complète que possible en raison du diagnostic préopératoire. Elle ne fut cependant pas totale, le goitre adhérant fortement aux plans profonds, notamment au niveau des paquets vasculo-nerveux carotidiens.

Trois jours après l'intervention, M^me^ P... tombe dans le coma, après une période d'hyperexcitabilité. L'examen révélant alors des signes manifestes d'hypoparathyroïdie (tétanie), on soumet la malade à la parathormone et au calcium intraveineux. Les troubles disparaissent en 48 heures, mais cinq jours après, M^me^ P... devient à nouveau comateuse après une crise tétanique classique. Le traitement repris entraîne la sédation et le retour à la normale.

Un mois après l'ablation de la thyroïde et des parathyroïdes, M^me^ P... rentre chez elle. Son entourage est alors très frappé de son comportement. Jusque là, M^me^ P... menait une vie très

active, vaquant à son ménage, et s'occupant en outre complètement de la partie administrative, comptabilité, etc., d'une importante entreprise commerciale. Dès son retour chez elle, la malade ne demande pas à reprendre ses occupations, elle confie le soin du ménage à son personnel et délaisse ses responsabilités d'administration.

Entre 1948 et 1955, elle mène ainsi une vie peu active, ne s'intéressant qu'à peu de choses. Elle suit assez régulièrement un traitement de substitution thyroïdienne convenable, mais de façon très fantaisiste, celui de substitution parathyroïdienne. Cela rend compte de plusieurs comas hypoparathyroïdiens entre les années 1948 à 1955, comas dont la malade sort par le traitement adéquat. Mais il semble que chaque épisode aggrave la désaffection de la malade déjà notée.

A la fin de juillet 1955, la malade tombe à nouveau dans le coma après une chute très bénigne. L'examen montre l'existence d'ecchymoses absolument diffuses, disproportionnées avec le traumatisme. D'autre part, on note une infiltration de type myxœdémateux. Le coma n'est pas complet, il s'accompagne d'une incontinence sphinctérienne complète. On hospitalise M^me^ P... et l'on met en œuvre une thérapeutique de substitution thyro-parathyroïdienne importante ; en quelques jours, la malade retrouve un équilibre physique et intellectuel qu'elle n'avait pas connu depuis longtemps. On autorise la sortie de l'hôpital.

Le 1^er^ décembre 1955, un épisode analogue à celui du mois de juillet amène une deuxième hospitalisation. On est alors en présence d'une malade plus stuporeuse que comateuse, l'infiltration myxœdémateuse a disparu, mais il persiste de brefs signes d'hypoparathyroïdie que l'on enregistre fortuitement, main d'accoucheur en particulier. On remarque que la désaffection pour le monde extérieur a persisté malgré la correction de l'insuffisance thyroïdienne. L'évolution se fait rapidement vers la mort qui survient le 12 décembre, bien que la malade ait été soumise à un nouveau traitement thyro-parathyroïdien.

On notera que l'examen clinique complet n'a révélé aucune anomalie, ainsi que les investigations usuelles pratiquées à plusieurs reprises avant et après la dernière hospitalisation.

A part ce syndrome endocrinien, M^me^ P... présentait une tension élevée. Cette hypertension reste inchangée après la thyroïdectomie (25-14).

DISCUSSION

Dans ce tableau clinique, nous distinguons trois éléments :

1. - Un syndrome endocrinien constitué par des troubles de l'hypothyroïdie et de l'hypoparathyroïdie.

2. - Deux troubles qui dominent la scène : des épisodes comateux et des troubles psychiques.

3. - Une hypertension artérielle préexistant à l'opération de thyroïdectomie.

Il nous semble que dans le cas de M^me^ P..., l'hypothyroïdie n'est pas la cause des manifestations neuro-psychiatriques observées après l'opération. La notion d'une thyroïdectomie presque totale, l'allure rapide du tableau clinique post-opératoire, les signes manifestes d'hypoparathyroïdie, les caractères particuliers des troubles psychiques et surtout la disparition de tous ces troubles après le traitement avec le parathormone et le calcium, sont autant d'arguments en faveur d'une origine parathyroïdienne. Nous avons remarqué, en outre, que le coma survient toujours après une période d'hyperexcitabilité ou après une crise tétanique franche.

Le syndrome mental ne peut être, à notre avis, rattaché à une artériopathie cérébrale comme pourrait le faire soupçonner l'hypertension artérielle. Il s'était produit seulement après la thyroïdectomie en association avec des manifestations téta-

niques. De plus, l'aspect si particulier du syndrome représenté par cette indifférence, cette désaffection pour le monde extérieur, plaide pour un dérèglement lié au déficit endocrinien de notre malade.

En raison de la sédation de ces divers troubles après un traitement avec la parathormone et le calcium, et cela à plusieurs reprises, nous ne pensons pas qu'il existe une simple coïncidence et la relation de cause à effet s'imposerait entre l'atteinte parathyroïdienne et ces manifestations.

Cependant, notre observation soulève un problème un peu délicat : quelle part revient dans la crise comateuse à l'hypertension artérielle et à l'hypoparathyroïdie. Une tension continuellement élevée n'a-t-elle pas une influence dans la détermination de ces épisodes comateux ? Il est difficile de répondre à cette question. Nous voudrions seulement, pour éclaircir un peu le débat, examiner les données admises sur les troubles encéphaliques classiquement considérés comme d'origine hypoparathyroïdienne. Ces troubles sont groupés sous la dénomination générale de « cerveau hypo-parathyroïdien ».

CHAPITRE III

LE CERVEAU HYPOPARATHYROIDIEN

Nous allons, dans une première partie passer en revue les différentes manifestations du cerveau hypoparathyroïdien et dans une seconde partie rassembler les arguments cliniques, biologiques, électrologiques, expérimentaux, anatomiques et thérapeutiques plaidant en faveur d'une influence parathyroïdienne sur les centres nerveux.

Les perturbations centrales de l'hypoparathyroïdisme sont d'importance très inégales pour le diagnostic, de même leur fréquence est très discutée par les auteurs, quelques-unes étant considérées jusqu'à ces vingt dernières années comme inexistantes dans l'insuffisance parathyroïdienne.

LES PERTURBATIONS NERVEUSES DE L'HYPOPARATHYROIDIE CHRONIQUE

L'accès tétanique :

L'accès tétanique constitue le mode d'expression le plus fréquent de l'hypoparathyroïdie chronique. Elément fondamental du diagnostic, il n'est pourtant pas constant.

Il est souvent précédé de prodromes, les plus connus : fourmillements et engourdissements des extrémités, troubles respiratoires sous forme de dyspnée ou étouffement ; plus contingents sont les vertiges, les palpitations, les contractures localisées.

L'accès se traduit typiquement par une crise de contracture symétrique, les membres supérieurs en flexion avec le phénomène de la main d'accoucheur, les membres inférieurs en extension avec pieds en varus équin : c'est le classique spasme carpo-pédal. L'accès peut se présenter ou bien sous la forme tonique pure ou bien sous la forme tonico-clonique avec les deux phases classiques mais jamais de morsure de la langue ni perte de connaissance.

La crise peut durer quelques minutes ou plusieurs heures et se termine soit par un état d'agitation avec cris, pleurs, mouvements désordonnés, soit au contraire, par une prostration.

Les symptômes d'accompagnement sont surtout d'ordre sensitif : fourmillements, crampes qui au cours de la crise de contracture gardent une grande valeur pour le diagnostic de tétanie, plus accessoires sont la dyspnée, le trismus et les troubles vaso-moteurs : cyanose de la face, pâleur des extrémités.

Il existe des formes frustes : l'intensité de la contracture est moindre et peut se réduire à de simples crampes. Souvent la crise se localise aux membres supérieurs ou au larynx. Dans l'hypoparathyroïdie chronique, l'accès tétanique franc existe mais rare, ce sont surtout ces formes frustes que l'on y rencontre le plus souvent.

Les crises comitiales :

Dès 1890, Frankl-Hockwart avait signalé des crises épileptiques dans les hypoparathyroïdies. Pourtant, ces accidents étaient considérés comme exceptionnels. Depuis les travaux principalement de Redlich (1911), Albright (1942), Klotz, Borenstein (1949), ces accidents sont devenus classiques.

Justin-Besançon et Klotz font la différence entre les crises comitiales vraies et les crises comitiales dégradées.

Crises comitiales vraies

La fréquence de ces crises, d'après Klotz, serait de l'ordre de 7 %. Elles revêtent le type classique avec cri, chute, convulsions toniques, morsure de la langue, incontinence et obnubilation secondaire.

On peut soupçonner le diagnostic quand le malade présente des symptômes prodromiques évocateurs (fourmillements, crampes des extrémités, ébauche de main d'accoucheur, angoisse) et en se basant sur l'ensemble des signes cliniques humoraux, électrologiques.

Les crises comitiales dégradées

Elles sont plus fréquentes que les précédentes. Mais ici la plupart du temps les signes sont dissociés, fugaces ; morsure de la langue, incontinence manquent souvent. La contracture est diffuse et suivie par un tremblement généralisé. La perte de connaissance est le caractère essentiel de ces formes, malheureusement, elle aussi n'est pas toujours très nette. Entre l'accès tétanique franc et la crise comitiale vraie, ces crises dégradées offrent de multiples variantes. Elles devront, comme les crises franches être replacées dans leur cadre pour être interprétées. Dans la pratique, devant un accès tétanique, on devra penser à l'épilepsie et vice-versa.

Lipothymies et comas :

Pour Justin-Besançon et Klotz, les accidents lipothymiques constituent le symptôme le plus fréquent de la tétanie hypoparathyroïdienne.

Souvent la lipothymie fait partie des signes prodromiques de l'accès tétanique ou elle l'accompagne.

Mais il existe des cas où elle domine le tableau clinique avec une telle intensité qu'elle réalise la forme syncopale de la tétanie. Sous cette forme, elle est précédée par des signes neuro-végétatifs : pâleur, transpiration abondante, angoisse. Contrairement aux formes lipothymiques et syncopales les formes comateuses de la tétanie d'origine parathyroïdienne sont très rares. SCHOELLY et HEUSCHEUR en 1950, ont fourni le cas d'une femme qui, après sa troisième opération de thyroïdectomie, présente des crises épileptiques, une grande fatigabilité, un besoin accru de sommeil. En même temps que se développent des troubles psychiques importants, la malade présentait plusieurs épisodes comateux. Entre les comas, elle devenait apathique et somnolente. Dans notre observation, le coma constitue le principal trouble mais la note psychique est beaucoup moins importante.

Céphalées et migraines :

Nous terminons l'étude des signes neurologiques par ces deux symptômes qu'on trouve souvent chez les tétaniques. Ce sont des céphalées très capricieuses, sans horaire ni périodicité précises. Elles surviennent souvent après un effort intellectuel minime, peuvent être sus-orbitaires, en casque ou au contraire, continues, vagues, sans caractère spécial. Très rarement elles peuvent revêtir l'aspect d'une migraine survenant brutalement et accompagnée de vomissements. BARR a décrit une forme pseudo-tumorale où céphalée et crises épileptiques se trouvent associées à un œdème de la papille et hypertension du L.C.R.

Les signes neuro-végétatifs :

Souvent ils restent au second plan, mais quelques-uns d'entre eux peuvent dominer le tableau clinique. Tels sont, par exemple, les troubles respiratoires, les troubles vaso-moteurs, les troubles de la transpiration.

Troubles digestifs

Decourt a parlé de spasme œsophagien, c'est une éventualité rare. Par contre, on peut rencontrer un syndrome gastro-duodénal avec douleurs sous formes de crampes survenant par crises et parfois accompagnées de nausées ou de vomissements. Les formes simulant une crise vésiculaire sont plus rares.

Troubles respiratoires

Souvent ils constituent un symptôme d'accompagnement. Cependant ils peuvent devenir très importants dans les cas graves où ils sont associés à d'autres troubles encéphaliques. Parfois ils sont au premier plan et réalisent soit un tableau de dyspnée laryngée ou une crise asthmatiforme.

Troubles vaso-moteurs

La cyanose de la face et la pâleur s'observent dans les cas où les perturbations encéphaliques sont importantes. La sudation abondante a été fréquemment observée.

Troubles psychiques :

En 1941, Greene et Swanson dans un article intitulé : « Psychosis in hypoparathyroidism » s'étonnaient de voir que les troubles psychiques ne sont pas mentionnés comme complications de la tétanie parathyréoprive dans les livres de pathologie. Déjà, en 1925, Lemaire avait remarqué la fréquence des troubles psychiques dans l'insuffisance parathyroïdienne chez l'enfant. Sans aller aussi loin que Lemaire qui avait donné une fréquence de 50 %, beaucoup d'auteurs considèrent que désormais, il faut attacher une certaine importance à ces troubles.

En 1891, Franckl-Hockward parlait de manifestations hallucinatoires apparaissant transitoirement au cours des accès de contracture. Schultze (1897) donnait un cas de confusion

mentale avec excitation de type maniaque. Puis, après LEMAIRE, des auteurs comme COELHO, SNAPPER, BAONVILLE, LEY, TITECA... publièrent des observations sur différents états psychiques dans l'hypoparathyroïdie. De toutes ces études, nous remarquons la fréquence des états anxieux et confusionnels avec ou sans phénomènes hallucinatoires.

L'anxiété

C'est un des symptômes les plus souvent mentionnés dans la littérature, soit sous forme de paroxysme, soit sous l'aspect d'états angoissés diffus et chronique. Chez les hypoparathyroïdiens, les chocs affectifs ont un retentissement insolite et démesuré provoquant des crises anxieuses qui se greffent sur un fond d'inquiétude et d'indécision. L'éventualité la plus fréquente est un tableau de tétanie avec anxiété et angoisse. Mais dans certains cas, elles prédominent au point de constituer une entité clinique bien individualisée par DECOURT (1932). Parfois une crise viscérale donne au tableau clinique un aspect trompeur : des crises douloureuses à l'estomac ou des crises thoraciques avec sensation constrictive pénible, dyspnée, impression de mort imminente.

Crises névropathiques

L'affectivité est en général très labile ; les états dysphoriques sont plus ou moins graves et durables. Des dépressions pouvant aller jusqu'à la mélancolie sont d'ailleurs beaucoup plus fréquentes que les états euphoriques. En général, les hypoparathyroïdiens sont des « nerveux », ils maîtrisent mal leurs réactions affectives, ils sont irritables, hypersensibles. Plus rarement on rencontre chez eux, comme dans notre observation, un manque d'intérêt général, une grande fatigabilité, de l'apathie.

Les crises névropathiques sont très fréquentes dans l'hypoparathyroïdie. C'est d'ailleurs normal quand on connaît toutes les répercussions somatiques que peuvent engendrer des chocs affectifs sur un fond permanent anxieux et hyperémotif. KLOTZ dans son article : « Contribution au démembrement de l'hystérie », s'était élevé contre cette facilité d'étiqueter hystériques toutes crises d'agitation où l'exubérance des symptômes neuro-végétatifs peuvent cacher une tétanie méconnue. Il est à remarquer que le contexte psychique fréquemment associé aide la confusion. Le diagnostic est plus facile quand on connaît le déclenchement de la crise par l'émotion ou un conflit affectif, l'association, au cours d'une crise tétanique franche, d'angoisse et d'agitation larmoyante.

Les psychoses

Les troubles psychiques mentionnés ci-dessus sont les plus fréquents, mais non les seuls. Plus rarement on se trouve en face de véritables psychoses. Différentes sortes ont été décrites :

— en général, ce sont des accès confusionnels compliqués d'hallucinations diverses. Il s'y mêle souvent de l'angoisse et des idées délirantes polymorphes.

— ou bien des psychoses de type mélancolique avec parfois tentative de suicide.

— ou encore simples états dépressifs intriqués avec l'anxiété.

— rarement le tableau rappelle une véritable schizophrénie.

CHAPITRE IV

LES ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'HYPOPARATHYROIDIE

Nous laisserons de côté les stigmates cliniques (signes de Trousseau, signes de Chvostek, épreuve de l'hypernée...) et humoraux (hypocalcémie, hyperphosphorémie...) qui sont déjà très connus. Nous ne parlerons dans ce chapitre que des arguments intéressant directement les manifestations encéphaliques de l'hypoparathyroïdie, à savoir les examens électriques, les lésions anatomiques, les résultats thérapeutiques et les constatations expérimentales.

EXAMEN ELECTRIQUE

Les examens électriques confirment l'hyperexcitabilité neuro-musculaire : Dans l'hypoparathyroïdie, on a le signe d'Erb ou hyperexcitabilité galvanique du nerf. Bourguignon et Lapicque ont montré qu'il y a augmentation des chronaxies dont le chiffre peut doubler. Cette augmentation des chronaxies est liée à un abaissement des rhéobases (Turpin, Lefebvre). Bourguignon

a publié 6 cas d'hypoparathyroïdie indéniable où l'augmentation des chronaxies est très nette.

Electromyogramme

De date récente, l'électromyogramme a été pratiqué dans l'hypoparathyroïdie par ALAJOUANINE, CONTAMIN, CATHALA et KUGELBERG.

Le plus caractéristique des tracés est représenté par ce que les auteurs appellent « l'activité répétitive » qui représente le stigmate électrique capital de la tétanie. Cette activité est faite de battements répétés à une fréquence élevée et pendant un temps très bref. La constitution du train répétitif la plus caractéristique est représentée par deux battements — on a le signe du doublet — Plus rares sont les formations de trois ou quatre battements.

Electrocardiogramme

L'altération fréquemment rencontrée dans l'hypoparathyroïdie est l'allongement de l'espace QT. Cette altération électrocardiographique paraît liée à l'hypocalcémie et évolue parallèlement à ce trouble humoral.

Electroencéphalogramme

Nous distinguons trois grands groupes d'hypoparathyroïdie :

— le premier est représenté par les cas où les accès tétaniques sont au premier plan de la scène clinique, les autres troubles étant très frustes.

— le second, celui où les accès tétaniques se trouvent associés avec les crises épileptiques typiques.

— le troisième groupe est représenté par des cas de tétanies frustes accompagnées de crises comitiales dégradées et de troubles psychiques.

1. *Tétanies pures*

Les modifications électro-encéphalographiques de ce groupe sont la plupart du temps marquées par des ondes lentes de 2 à 3 c/s. Quelquefois on peut enregistrer des anomalies électriques analogues à celles observées dans l'épilepsie, mais elles sont toujours très atypiques.

2. *Tétanies et épilepsies*

Dans ce groupe, les signes de l'électro-encéphalogramme sont ceux de l'épilepsie. Le tracé reste longtemps inchangé, même après la disparition de la tétanie et la cessation du traitement.

3. *Tétanies et troubles psychiques*

Ici l'électro-encéphalogramme traduit le dysfonctionnement sous-cortical par des ondes lentes irrégulières au cours de l'hypernée et des bouffées de pointes-ondes plus ou moins atypiques.

Dans l'ensemble, on peut rencontrer chez les hypoparathyroïdiens, trois types de tracé : rythme plat et rapide constitué presque uniquement par des ondes β, ce sont des cas rares ; la plus fréquente est une dysrythmie lente et de haut voltage. Ces anomalies peuvent exister au repos, mais on les voit mieux après l'épreuve de l'hypernée ; le troisième est une dysrythmie complète avec pointes-ondes plus ou moins typiques. Les ondes lentes sont très caractéristiques de l'hypoparathyroïdie ; elles deviennent très effacées après un traitement par le dihydrotachystérol ou le calciférol.

Radiographie du crâne

Eaton a parlé de la possibilité de dépister radiologiquement les tétanies hypoparathyroïdiennes : le cliché montre des calcifications basales et symétriques (Voir plus loin : lésions anato-

miques et maladie de Fahr). L'encéphalographie gazeuse peut aider à préciser la topographie des lésions.

LESIONS ANATOMIQUES

En 1903, Pick signalait la présence des calcifications des vaisseaux cérébraux dans la tétanie hypoparathyroïdienne. Cette calcification prédomine sur les vaisseaux fins au niveau des ganglions du cerveau. Lange-Creutzfeld a publié un cas où une dégénérescence cellulaire avec prolifération gliomateuse affectait tout le cerveau, mais surtout les corps striés, le pallidium et le thalamus. Dans le cas de Decourt, on voit une artériosclérose cérébrale localisée avant tout au pallidum et au noyau dentelé du cervelet. Camp rapporte l'existence, chez certains malades atteints d'insuffisance parathyroïdienne et de tétanie, de foyers de calcifications non seulement au niveau des ganglions de la base, mais aussi sur certaines parties du cortex et du noyau dentelé du cervelet.

D'après Schoelly et Heuscher, ces lésions expliquent la nature des troubles affectifs (irritabilité, labilité, angoisse), l'existence des troubles neuro-végétatifs, du sommeil souvent très prononcés, l'aspect des troubles moteurs rappelant les chorées et le parkinsonisme et enfin les crises épileptiques.

Dans la maladie de Fahr où se pose le problème d'une origine parathyroïdienne, on trouve des calcifications bilatérales et symétriques des noyaux gris et des noyaux dentelés. Ces calcifications ont macroscopiquement l'aspect de concrétions brunâtres. Elles sont denses, véritables calculs intra-cérébraux, présentent à la coupe un aspect rugueux. Elles intéressent de façon symétrique les noyaux gris centraux : noyau caudé, noyau lenticulaire, thalamus surtout dans sa partie postérieure, mais aussi les noyaux dentelés du cervelet. Elles respectent toujours le noyau rouge, le corps de Luys, le Locus niger.

RESULTATS THERAPEUTIQUES

Tétanies pures

Les résultats sont excellents dans ces cas, les troubles régressent rapidement et l'équilibre humoral redevient sensiblement normal.

Tétanies associées aux crises épileptiques

Ici, les résultats ne sont pas constants. Tantôt le traitement fait disparaître tous les signes cliniques et toutes les anomalies électriques. Tantôt il reste par contre impuissant sur l'épilepsie laquelle ne réagit qu'à l'adjonction au traitement antitétanique d'une thérapeutique anticomitiale.

Autres formes neurologiques

Les résultats publiés par KLOTZ indiquent de bons résultats avec le dihydrotachystérol. Nous n'avons pas pu trouver dans la littérature médicale des renseignements sur le traitement antitétanique dans le coma hypoparathyroïdien. Dans notre observation, l'efficacité de ce traitement est certaine ; l'échec final était plutôt le résultat d'une non-observation du traitement imposé, de la part de la malade.

Troubles psychiques

L'anxiété, l'angoisse, les états de dépression, les états mélancoliques disparaissent rapidement sitôt l'équilibre calcique assuré. Il est à remarquer que souvent les troubles psychiques ont disparu alors que l'équilibre humoral ne commence qu'à s'ébaucher.

Les névroses sont nettement améliorées par la calcithérapie tandis que l'électrochoc ne donne aucun résultat (KLOTZ). CASEZ, dans sa thèse sur les greffes parathyroïdiennes a rapporté des cas où après l'opération, tous les troubles psychiques disparaissent rapidement.

Maladie de Fahr

En ce qui concerne la maladie de FAHR, les formes endocriniennes avec insuffisance parathyroïdienne manifeste sont très sensibles à un traitement calcio-régulateur par le Dihydrotachystérol. Et si celui-ci est incapable de faire disparaître les calcifications anormales, en revanche, il agit favorablement sur les crises comitiales et les troubles intellectuels (CAMP).

CONSTATATIONS EXPERIMENTALES

En 1925, STERN observa des modifications importantes de la barrière hémato-encéphalique chez le chien parathyroïdectomisé. Chez le chien normal, le ferro-cyanure de sodium injecté dans la circulation générale ne se retrouve pas dans le L C.R ; chez le chien parathyroïprive, au contraire, la barrière hémato-encéphalique est perméable à ce corps.

ZEWALD et KLOTZ ont constaté en outre un abaissement très net et très rapide de la calcirachie.

ELMALEH a repris ces travaux et a abouti aux conclusions suivantes :

— Chez le chien, la parathyroïdectomie rend la barrière hémato-encéphalique perméable à la fois aux colloïdes et aux cristalloïdes, permettant ainsi le passage dans le L.C.R., des substances toxiques aux cellules nerveuses. Par l'injection des sels organiques (sels biliaires) ou des produits biologiques (ex-

traits de rate, de foie...), il avait pu reproduire un tableau qui de loin, peut rappeler celui de l'hypoparathyroïdie humaine : L'humeur de l'animal change, il devient très agité, pousse des cris ; l'animal se contracte puis son corps se raidit en opisthotonos. Il y a en plus de la paraplégie, protrusion des globes oculaires ; des troubles thermiques se produisent et la mort survient dans un tableau d'épuisement complet.

— La calcirachie chez le chien normal, 57 mg./00 est fortement abaissée chez le chien parathyréoprive ; cet abaissement est en plus très rapide.

— L'action de la parathyroïdectomie sur l'activité nerveuse s'explique par de profondes modifications du L.C.R.: la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique aux substances neuro-toxiques et l'hypocalcirachie font que chez le chien, le L.C.R. possède vraiment les propriétés d'un agent irritant.

Chez l'homme, aucun travail n'a été encore fait pour nous permettre de tirer un renseignement quelconque sur la perméabilité de la barrière méningée après la parathyroïdectomie, et la recherche d'une hypocalcirachie dans l'insuffisance thyroïdienne n'a été pratiquée que d'une façon sporadique. D'après les premiers travaux de KLOTZ, il semble que l'on trouve une hypocalcirachie surtout nette dans l'insuffisance parathyroïdienne aiguë ; elle fait souvent défaut dans l'insuffisance chronique.

CRITIQUE DE CES ARGUMENTS

Tous ces arguments pris isolément n'ont qu'une valeur très relative. Et d'abord tétanie n'est pas synonyme d'hypoparathyroïdie. L'insuffisance parathyroïdienne est certes le facteur étiologique le plus important, mais il n'est pas le seul. Nous en connaissons d'autres : tétanie d'origine ovarienne par hyperfolliculinie, tétanie par déficience de stimuline hypophysaire, tétanie par manque de Ca (rachitisme) ou par une dépense exagé-

rée (grossesse, allaitement, diarrhée). Mais certains auteurs, parmi lesquels GOLDBERG, KLOTZ, DECOURT, MATHIEU, pensent que tous ces facteurs ne déterminent de tétanie que parce que les parathyroïdes ne sont plus physiologiquement normales. Par exemple, dans la tétanie d'origine ovarienne, c'est parce qu'il existe une labilité particulière des parathyroïdes que se produisent ces accidents dans la période critique prémenstruelle. Expérimentalement, MATHIEU, LUKART ont pu chez un chien parathyréoprive maintenu en vie par un traitement calcique, reproduire les crises de contracture par des injections de folliculine. Et les auteurs arrivent à cette conclusion que toutes les causes d'hypocalcémie ne peuvent maintenir cette hypocalcémie que dans la mesure où le système calcio-régulateur parathyroïdien est déficient.

Les signes de CHVOSTEK et de TROUSSEAU étaient considérés comme pathognomoniques de l'insuffisance parathyroïdienne. Actuellement, certains auteurs se basant sur des études électromyographiques ne leur reconnaissent aucune spécificité. Mais, si chez un malade présentant des signes de CHVOSTEK et de TROUSSEAU on trouve un syndrome humoral constitué par une hypocalcémie et une hyperphosphorémie, on est certain d'avoir affaire avec un hypoparathyroïdien.

C'est pour ces raisons, à part les cas d'hypoparathyroïdie indéniable, qu'il faut toujours rassembler divers éléments pour prouver l'origine endocrinienne d'un tableau clinique.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE — NOSOLOGIE

Les principales perturbations humorales qui peuvent déterminer des accidents tétaniques sont l'hypocalcémie et l'alcalose. Nous venons d'évoquer les différentes causes de ces perturbations et le rôle principal et peut-être nécessaire des parathyroïdes pour le maintien de ces troubles humoraux. A leur tour, les altérations parathyroïdiennes provoqueraient des lésions nerveuses en modifiant la constitution du L.C.R. (Voir constatations expérimentales).

On a cherché à préciser le rôle des lésions nerveuses dans la genèse de la crise tétanique. JESSERER a émis l'hypothèse des centres tétanigènes au niveau du diencéphale. Après lui, certains expérimentateurs comme DECOURT, CANIVET, étudiant l'arc réflexe des contractures tétaniques, ont décrit l'existence des centres tétanigènes (et peut-être conjointement calciorégulateurs) situés dans le mésencéphale, en arrière du noyau rouge. Ces centres expliqueraient que le même tableau tétanique puisse relever de causes apparemment aussi disparates. On pourrait alors comprendre la ressemblance des deux tableaux hypocalcémique et hypoglycémique (avec cette différence qu'il n'existe pas de signe de Babinski dans la tétanie) dans l'un comme

dans l'autre, on trouve le ou les centres dont l'altération créerait tous les troubles observés. L'hypothèse des centres tétanigènes a pu être vérifié quelques fois (Voir lésions anatomiques).

Mais depuis quelques années, cette pathogénie n'est plus admise par certains expérimentateurs. ALAJOUANINE, CONTAMIN, SCHERRER, en s'appuyant sur les données électro-myographiques qu'ils considèrent comme spécifiques de la tétanie (voir examen électrique) concluent à la nature périphérique des manifestations tétaniques. D'après KUGELBERG, ce phénomène si caractéristique du « doublet » se situerait au niveau de l'axone du neurone moteur périphérique.

Crises épileptiques

Nous avons vu les modalités cliniques des crises épileptiques dans l'hypoparathyroïdie. L'opinion classique attribue à l'écorce cérébrale la genèse de ces crises. Durant ces dernières années les voix n'ont pas manqué qui attribuent à l'épilepsie une origine sous-corticale. JESSERER et STACHELIN sont de cet avis. JASPER, en stimulant le noyau postérieur du thalamus, obtint des ondes électro-encéphalographiques identiques à celles du petit mal.

Par ailleurs, quelques faits tendent à prouver l'existence d'une relation entre tétanie et épilepsie. D'abord, la fréquence de la priorité chronologique de la tétanie sur l'épilepsie. Cette priorité est facile à mettre en évidence quand on possède la notion d'une thyroïdectomie et l'alternance de crises tétaniques et épileptiques. Ensuite ces crises comitiales apparues sur un terrain tétanique avec hypoglycémie sont guéries par le seul traitement calcique. Ce traitement est pour nous la pierre de touche pour délimiter les frontières entre une épilepsie antérieure à une tétanie et révélée par elle et une épilepsie compliquant une crise tétanique. En effet, dans le premier cas, il y a

souvent échec du traitement, ou si la calcithérapie réussit à stopper l'épilepsie, elle ne peut pas modifier l'électro-encéphalogramme. C'est à l'hypoglycémie qu'est imputable la révélation d'une épilepsie latente.

Troubles psychiques

Nous avons parlé de l'origine sous-corticale de ces troubles (Voir lésions anatomiques). STAEHLIN, dans une étude sur la psychopathologie des affections méso-diencéphaliques décrit des états onéiroïdes et des hallucinations ; il insiste sur le rôle du diencéphale dans la genèse des hallucinations visuelles surtout. D'ailleurs, la plupart des manifestations de l'hypoparathyroïdie (les hallucinations, les troubles affectifs, troubles neuro-végétatifs), se retrouvent à des degrés divers dans l'épilepsie. Nous rencontrons encore ces mêmes symptômes au cours des diencéphaloses où prévalent surtout les troubles affectifs et neuro-végétatifs, de certaines toxicoses (delirium tremens, par exemple) et de certaines encéphalites.

Maladie de FAHR

C'est dans cette maladie que nous trouvons presque tous les symptômes précédemment cités : un tableau de tétanie avec calcifications cérébrales, signes neurologiques, crises épileptiques et troubles psychiques. On n'envisage ce diagnostic qu'à l'occasion de la découverte radiologique de calcification des noyaux gris et des noyaux dentelés ; le caractère bilatéral et symétrique de ces calcifications est le critère fondamental. Les crises épileptiques sont fréquentes, et précèdent souvent d'autres symptômes. Mais les troubles les plus importants sont les troubles psychiques faits d'une dégradation intellectuelle globale et progressive. Les signes d'hypoparathyroïdie ne sont pas toujours présents, mais leur absence est exceptionnelle. La tétanie est souvent fruste, simples paresthésies et crampes musculaires. On en aura la preuve par la découverte des signes de

Chvostek, de Trousseau, de l'hypocalcémie et hyperphosphorémie. La traduction électro-encéphalographique consiste en pointes-ondes lentes diffuses évoquant une origine sous-corticale (ce qui correspond aux constatations radiographiques).

La pathogénie de cette affection est encore discutée : pour les uns, elle est due à une insuffisance parathyroïdienne pour les autres elle rentre dans le cadre des tétanies neurogènes et voient dans les lésions cérébrales le primum movens de l'affection.

CONCLUSIONS

Cette étude des manifestations du cerveau hypoparathyroïdien nous conduit aux conclusions suivantes :

1. — Le retentissement de l'hypofonctionnement parathyroïdien sur l'activité cérébrale est très important. Il est une preuve de l'influence des glandes endocrines sur le fonctionnement cortico-encéphalique.

2. — Les manifestations neuro-psychiatriques de l'insuffisance parothyroïdienne sont très polymorphes : céphalées, lipothymies, crises épileptiques, troubles psychiques. Elles n'ont pas un aspect particulier, n'ont rien de spécifiques, partant n'apportent rien de positif pour le diagnostic. Seuls les indices cliniques (tétanie ou stigmates tétaniques), le syndrome humoral, les signes électriques peuvent donner à ces manifestations une certaine valeur.

3. — Les crises épileptiques et les troubles psychiques dans l'hypoparathyroïdie, quoique rares, ne sont pas du tout exceptionnels. Le dépistage de l'élément tétanique est important sur le plan thérapeutique car une amélioration notable, voire une guérison complète peuvent s'observer avec le traitement de l'insuffisance parathyroïdienne.

4. — La maladie de Fahr semble représenter le type le plus parfait de l'association de ces diverses perturbations. Elle se

pose comme le trait d'union entre les deux groupes de tétanies humorales et neurogènes et les hypothèses d'après lesquelles la maladie de Fahr est due à une insuffisance parathyroïdienne ou faisant partie du groupe des tétanies neurogènes ne sont pas contradictoires si l'on considère que toutes les manifestations tétaniques, quelle que soit leur étiologie, pourraient provenir d'un même mécanisme univoque central.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la Probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : Le Doyen : R. SIGALAS.

Vu : Le Président du Jury :
R. SARIC.

Vu et permis d'imprimer,
Bordeaux, le 30 novembre 1956.

Le Recteur :
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

A

ABÉLY (P.), BORENSTEIN (P.) et PUECH (J.). — Manifestations épileptiques périodiques avec retentissement psychique d'origine parathyréoprive : Intérêt de l'insufflation transrachidienne d'oxygène. *Ann. Med. Psychol.* 1950, *108*, 345-349.

ALAJOUANINE (T.) et NEHL. — Aspects actuels du problème de l'épilepsie. *Journ. Méd. Français.* 1948, 561.

ALAJOUANINE (T.), NICK (J.) et CONTAMIN (F.). — Etude comparée du seuil épileptique dans deux cas de tétanie par la stimulation cardiazoliqul. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1953, *69*, P-EQ, 234-245.

ALAJOUANINE (T.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H.P.) et SCHERRER (J.). — Etude critique de la délimitation clinique, humorale et électrologique de la tétanie de l'adulte. *Presse Médicale* 1954, *62*, 137-138.

ALAJOUANINE (T.), CONTAMIN (F.), CATHALA (H.P.) et SCHERRER (J.). — Contribution électromyographique à une délimitation de la tétanie de l'adulte. *Presse Médicale,* 1954, *62*, 339-342.

ALBRIGHT (F.), BLOOMBERG (E.), DRAKE (T.) and SULKOVITCH (H.W.). — Comparaison of effects of AT and vitamine D on calcium and phosphore mltabolism in hypoparathyroïdien. *J. Clin. investig.* 1938, *17*, 317.

ALBRIGHT (F.), BURNETT (C.H.), SCHMITT (P.H.) and PARSON (W.). — Pseudo-hypoparathyroidism. *Endocrinologie,* 1942, *30*, 922-932.

ALEXANDER (S.B.) and TURKER (H. St. G.). — Pseudo-hypoparathyroidism. Report of case with late manifestations. *J. Clin. Endocrin.* 1949, *9*, 862-873.

AMYOT (R.) et VASQUEZ (J.). — Tétanie et épilepsie. *Presse Médicale*, 1954, *62*, 362-364.

AZERAD (E.), GATHA (J.) et RAVERDY (P.). — Un cas de pseudo-hypoparathyroïdisme. *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1953, *69*, 199-205.

B

BAONVILLE (H.), LEY (J.), TITECA (J.). — Un cas de tétanie post-opératoire avec troubles mentaux graves. *Ann. Méd. Psychol.* 1934.

BARR, MAC BRYDE, SANDERS. — Tetany with increased intracranial pressure and papilledema. Results from treatment with dihydrotachystérol. *Tr. Am. Phys.* 1938, *53*, 227-232.

BELL (G.O.), and BARTELS (E.C.). — Postoperative parathyroid. *Clin. Bull.* 1951, *7*, 105-110.

BIGUET. — Tétanie et épilepsie. *Thèse*, Nancy, 1942.

BLOCHMAN. — Destin d'un nouveau-né spasmophile. *Arch. franç. Pédiatrie*, 1949, 181-183.

BOOTHBY (W.M.), and DAVIS (A.C.). — Treatment of postoperative parathyroid insufficiency ; an interpretative review of the literature. *Arch. Int. Med.* 1936, *58*, 160-174.

BOURGUIGNON (G.), TURPIN (R.A.) et GUILLAUMIN (O.). — Etudes humorales et chronaxique de la tétanie par hypernée. *C. R. Soc. Biol.* 1925, *92*, 731.

BRILL et SEIDEMANN. — Electro-encephalographic changes during hyperventilation in epileptic and no epileptic disorders. *Ann. Int. Med.* 1942, 458-461.

BURTON (L.), WISE and HART (J.C.). — Idiopathic hypoparathyroidism and pseudo-hypoparathyroidism. *Arch. Neurol. and Psych.* 1952, *68*, 78-93.

C

CAMBIER (J.). — La maladie de FAHR et ses rapports avec la tétanie. *Presse Médicale*. 1952, *35*, 765-767.

CAMERON et MORHOUSE. — The tetany of parathyroid deficiency and the calcium of the blood and cerebrospinal fluid. *J. Biol. Chem.* 1925, 687-720.

CAMP (J.D.). — Symetrical calcification of the cerebral basal ganglia : its roentgenologic significance in the diagnosis of parathyroid insufficiency. *Radiology*, 1947, *49*, 568-577.

CANTO (M.M.) and SCOTT (J.W.). — Chronic idiopathic hypoparathyroïdism. *Canad. M.A.J.* 1942, *47*, 551-552.

CARLSON (A.J.) et JACOBSON (C.). — Further studies on the nature of parathyroid tetany. *Am. J. Physiol.* 1911, *28*, 133.

CASEZ (R.). — Les greffes parathyroïdiennes dans le traitement de la tétanie parathyréoprive. *Thèse*, Lyon 1946-1947, n° 86.

CATHALA (H.P.). — Contribution à l'étude de la nosologie et de la physiopathologie de la tétanie de l'adulte. *Thèse*, Paris, 1953.

CHAPTAL, BRUNEL, PIETRI et MALBY. — Cinq cas de tétanie. *Soc. Sc. Méd.* Montpellier, 2-7-1948.

CHAPTAL, BRUNEL, SALVAING, LEVALLOIS et MIRRAM. — Syndrome tétanique et hypocalcémie par lésions méningo-encéphaliques chez le nourrisson. *Soc. Sc. Méd. et Biol.*, Montpellier, 7-7-1948.

CHAVANY (J.A.), VAN BOGAERT (L.) et HOUDART (R.). — Aspects extrapyramidaux de la calcification vasculaire intracérébrale non artérioscléreuse idiopathique de FAHR. *Monatsschr. Psychiat. u. Neurol.* 1949, *117*, 77-97.

CONTAMIN (F.). — Contribution à l'étude électro-encéphalographique clinique et expérimentale de l'activation cérébrale ; particulièrement dans l'épilepsie. *Thèse*, Paris, 1950.

COELHO (E.). — Etude d'un cas de tétanie parathyréoprive avec graves troubles mentaux. *Progrès Médical*. 1932, 497.

COSTE (F.), HOCHFELD et OLLIVIERO (M^lle J.). — Action des œstrogènes de synthèse sur la calcémie. *Ann. Endocrin.* 1947, 186-193.

D

DECHAUME (J.), GIRARD (P.F.), GARDE (A.) et SCHOTT (B.). — La maladie de FAHR. *Journ. Méd. Lyon*, 5 nov. 1951, n° 764.

DECOURT (J.). — Crises anxieuses paroxystiques et tétanie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1952, *68*, 1576.

DECOURT (J.) et BERTHAUX (P.). — Aspects cliniques et humoraux de la tétanie. *Ann. Endoc.* 1950, *11*, 401-411.

DECOURT (J.), CANIVET (J.) et PASQUIER (A.). — Insuffisance parathyroïdienne et troubles psychiques. *Sem. Hôp. Paris*, 1947, *45*, 2723.

DECOURT (J.) et GUILLAUMIN (Ch. O.). — Etude clinique du sang de dix adultes présentant le signe de CHVOSTEK. *C.R. Soc. Biol.* 1945, *115*, 1048-1050.

DECOURT (J.), GUILLAUMIN (Ch. O.) et BERTHAUX (P.). — La tétanie avec alcalose et augmentation du potassium sérique sans hypocalcémie. *Soc. Biol.* 11-3-1950.

— Formule chiffrée permettant d'apprécier le rôle du déséquilibre acido-basique et des modifications du rapport K/Ca de certains états pathologiques. *Soc. Biol.* 11-3-1950.

DECOURT (J.) et TARDIEU (G.). — Les tétanies neurogènes. *Presse Médicale*. 1939, 469.

DELAY (J.). — Epilepsie psychique et électro-encéphalographique. *Presse Méd.* 1949, 70.

DELAY (J.), BOITTELLE (G.) et LEULIER (R.). — A propos de troubles mentaux d'origine parathyroïdienne. *Ann. Médico-Psychol.* 1948, *3*, 334-339.

DORLAND (F.). — Les signes électrologiques de la tétanie. *Thèse*, Paris, 1946.

E

EATON (L.M.), CAMP (I.O.) and LOVE (E.G.). — Symetric cerebral calcification, particularly of the basal ganglia, demonstrable Roentgengraphically. *Arch. Neurol. and Psych.* 1939, *41*, 921-932.

EATON (L.M.) and HAINER (S.F.). — Parathyroid instfficiency with symetrical cerebral calcification. *J.A.M.A.* 1939, *113*, 749-753.

ELLSWORTH et HOWARD. — Studies on physiology of parathyroid gland. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 1934, *55*, 296-308.

ELMALEH (H.). — Première contribution à l'étude du L.C.R. dans la tétanie parathyréoprive. *Thèse*, Paris, 1951.

ENGEL, MARTIN et TAYLOR. — Sur les rapports du potassium avec les manifestations neurologiques de la tétanie hypocalcémique. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 1949, *84*, 285-301.

F

FISCHGOLD (H.), HECAEN (H.) and BRISAC (C.). — L'électro-encéphalographie peut-elle préciser les l mites de l'épilepsie *Rev. Neurol.* 1948, *80*, 274-290.

FRANCO. — Chronic idiopathic parathyroid insufficiency. *Ann. Int. Med.* 1940, *14*, 529.

FRANKL-HOCHWARD. — Die tetanie der Erwachsenen. *Wien holder*, 1907.

G

GILBERT-DREYFUS, MAMOU et ZARA. — Tétanie et système nerveux central. *Sem. Hôp. Paris*, 1950, 1429-1433.

GOLDMAN. — Clinical tetany by forced respiration. *J.A.M.A.* 1922, *78*, 1193-1195.

GOTTA (H.). — Tétanie et épilepsie. *Presse Médicale*, 1954, *29*, 609-611.

GOTTA (H.) et ODORIZ (J.B.). — Ihe electro-encephalogramme in hypoparathyroidism. *J. Clin. Endocrin.* 1948, *8*, 674-687.

GREENE (J.A.) and SWANSON (L.W.). — Psychosis in hypoparathyroidism. *Ann. Int. Med.* 1941, *14*, 1233-1236.

GSELL (O.). — Chronische idiopatiche tetanie (mit psoriasis) hypoparathyroider kretinismus. *Deutsch. Med. Wchnschr.* 1950, *75*, 737-755.

GUILLAIN (G.), BERTRAND (L.), ROUQUÈS (L.). — Sur une affection dégénérative spéciale pallido-dentelée. *Rev. Neurol.* 1936, *65*, 737-755.

H

HOCHFELD (M.). — Nouvelles données sur la spasmophilie. *Gazette Médicale*, 1-12-1951.

HOCHFELD (M. et J.). — Epreuve au citrate de soude dans la tétanie chronique. *Presse Médicale*, 1951, *24*, 493-495.

HURXTHAL (L.M.). — Increased intracranial pressure associated with chronic parathyroid tetany. *Lahey Clin. Bull.* 1942, *2*, 238-242.

I

IRVINE, MAC QUARRY, HANSEN et ZIEGLER. — Studies on convulsive mechanism in idiopathic hypoparathyroidism. *J. Clin. Endocr.* 1941, 10.

J

JORDAN (A.) and KELSALL (A.R.). — Observations on a case of idiopathic hypoparathyroïdism. *A.M.A. Arch. Int. Med.* 1951, *87*, 242-258.

JUSTIN-BESANÇON (L.) et KLOTZ (H.P.). — L pothymie et tétanie chronique, étude clinique et humorale. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1941, *68*, 67-72.

— La résistance à l'hypercalcémie provoquée. *Bull. Méd. Soc. Hôp. Paris*, 1948, *69*, 323-326.

— Etude critique de la notion de spasmophilie chez l'adulte et le grand enfant. *Sem. Hôp. Paris*, 1950, *65*, 3173.

JUSTIN-BESANÇON (L.), KLOTZ (H.P.) et BARBIER (P.). — Action hypercalcémiante des implants de vitamine D2 dans l'insuffisance parathyroïdienne. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1949, 443-450.

— Etude clinique de l'action du benzoate d'œstradiol sur la calcémie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1949, 451-458.

JUSTIN-BESANÇON (L.), KLOTZ (H.P.) et PLUVINAGE (R.J.). — Les formes comitiales de la tétanie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1947, *68*, 850-856.

JUSTIN-BESANÇON (L.) et LAROCHE (C.). — Les accidents nerveux au cours de la tétanie par hypoparathyroïdie. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1944, *60*, 334-346.

— Psoriasis et tétanie parathyréoprive. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*. 1944, *60*, 342-344.

JUSTIN-BESANÇON (L.), KLOTZ (H.P.) et COURCHET (J.L.). — Accès mélancolique rythmé par les règles. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*. 1947, *68*, 823.

K

KLOTZ (H.P.). — La forme syncopale de la tétanie de l'adulte. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1940, *56*, 814-817.

— Les composantes étiologiques de la spasmophilie de l'adulte, maladie constitutionnelle et familiale. *Sem. Hôp. Paris*, 1949, 648.

— Perturbations encéphaliques secondaires à l'hypoparathyroïdisme. *Sem. Hôp. Paris*, 1952, 935-940.

KLOTZ (H.P.) et BORENSTEIN (P.). — Sur l'origine centrale des manifestations tétaniques. *Sem. Hôp. Paris*, 1950, *26*, 4564-4570.

KLOTZ (H.P.), BORENSTEIN (P.) et RIBIERRE (Mlle J.). — Contribution à l'étude pathogénique des crises névropathiques. *Sem. Hôp. Paris*. 1949, 625-633.

KLOTZ (H.P.). — L'épreuve d'hypocalcémie provoquée. Sa valeur. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1947, *68*, 857-359.

KLOTZ (H.P.) et RICHARD (J.). — Etude comparée de deux cas opposés de tétanie parathyréoprive. Le rôle du terrain préalable. *Sem. Hôp. Paris*, 1950, *34*, 1613-1617.

KUGELBERG (E.). — The mechanism of CHVOSTEK'S sign. *Arch. Neurol. Psych.* 1951, *65*, 511.

L

LEMAIRE (H.). — Les troubles mentaux dans la tétanie. *Bull. Soc. Pédiatrie* .1923, 14-28.

LÉVY (H.A.). — Manifestations inhabituelles de l'hypoparathyroïdisme. *Med. Clin. North America*. 1947, *31*, 243-254.

LOWENTHAL. — La calcification vasculaire non artérioscléreuse de FAHR est-elle la manifestation cérébrale d'une perturbation parathyroïdienne *Acta Neurol. et Psych. belgica*. 1948, *48*, 613-632.

M

MAC BRYDE (C.M.). — The treatment of parathyroid tetany with dihydrotachystérol. *J.A.M.A.* 1941, *111*, 304-307, 1938.

Mac Quarrie (I.), Hansen (A.E.), and Ziegler (M.R.). — Studies on the convulsive mecanism in idiopathic hypoparathyroïdism. *J. Clin. Endocr.* 1941, *1*, 789-798.

Medill (E.V.). — Bilatéral symetrical calcification of the basal ganglia associated with parathyroid insufficiency. *Brit. J. Radiol.* 1951, *24*, 685-688.

Mortell (E.J.). — Idiopathic hypoparathyroidism with mental deterioration : Effect of treatment on intellectual function. *J. Clin. Endoc.* 1946, *6*, 266-274.

Mulder (D.W.) and Denst (J.). — Intracerebral vascular pseudo-calcification associated with schizophrenia : Report of a fatal case. *Dis. Nerv. System.* 1950, *11*, 362-366.

R

Reynolds (T.B.), Jacobson (G.), Edmonwon (H.A.), Eastman Martin (H.), and Nelson (C.H.). — Pseudo-hypoparathyroidism : report of a case showing bony demineralisation. *J. Clin. Endocr.* 1952, *12*, 560-573.

Richter (C.P.), Honeyman (W.) and Hunter (H.). — Behaviour and mood cycles apparently related to parathyroid deficiency. *J. Neurol. and Psych.* 1940, *3*, 19-26.

Robinson. — Hypo-parathyroidism idiopathic presenting as dementia. *Brit. Med. J.* 1954, 4898.

S

Scarlett (E.P.) et Hougtling (W.J.). — Psychosis in hypoparathyroidism. *Canad. M.A.J.* 1944, *50*, 351-352.

Schoelly (M.L.) et Heuscher (J.E.). — Contribution à l'étude des psychoses tétaniques. *Monatsschr. Psych. u. Neurol.* 1950, *119*, 141-155.

Siglin (I.S.), Eaton (L.M.), Camp (J.D.) and Haines (S.F.). — Symetrical cerebral calcification which followed post-operative parathyroid insufficiency. *J. Clin. Endocr.* 1947, *7*, 433-437.

Simpson (J.A.). — The neurological manifestations of idiopathic hypoparathyroidism. Brain, 1952, *75*, 76-90.

SNAPPER (J.). — Maladies osseuses et parathyroïdes. *Annales de Médecine*, 1931, 201.

STERN (L.), BEKINA et ZIATOWIEROW. — Effets de la thyroïdectomie et de la parathyroïdectomie sur le fonctionnement de la barrière hémato-encéphalique. *C.R. Soc. Biol.* 1928, *9*, 536-537.

T

TURPIN (R.A.) et LEFEBVRE (J.). — Résultats d'études électrologiques et humorales de la tétanie. *Presse Médicale*. 1943, *24*, 338.

W

WINER (N.J.). — Hypoparathyroïdism of probable encephalopathic origin. *J. Clin. Endocrinol.* 1945, *5*, 86-91.

WIWE (B.L.) and HART (J.C.). — Idiopathic hypoparathyroidism and pseudo-hypoparathyroidism. Observations on the électro-encephalogram in hypocalcemia. *A.M.A. Arch. Neurol. and Psych.* 1952, *68*, 78-93.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

Introduction 13

CHAPITRE PREMIER

Historique 15

CHAPITRE II

Observation 17

CHAPITRE III

Le cerveau hypoparathyroïdien 21

CHAPITRE IV

Les arguments en faveur de l'hypoparathyroïdie 29

CHAPITRE V

Pathogénie — Nosologie 37

Conclusions 41

Bibliographie 45